

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1940

N° 660

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PRÉSENTÉE PAR

Henriette MELLANGER-TOSTIVINT

née le 17 septembre 1914, à Nogent-sur-Marne (Seine)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Sur un cas
d'amyotrophie d'origine
centrale

Président : M. BAUDOUIN, Professeur

PARIS

Librairie LOUIS ARNETTE

2, rue Casimir-Delavigne

1940

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1940

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)
PRÉSENTÉE PAR

Henriette MELLANGER-TOSTIVINT
née le 17 septembre 1914, à Nogent-sur-Marne (Seine)
Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Sur un cas
d'amyotrophie d'origine
centrale

Président : M. BAUDOUIN, Professeur

— PARIS —
Librairie LOUIS ARNETTE
2, rue Casimir-Delavigne
1940

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLÉRY- RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LÉVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BÉNARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique Médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	LOEPER.
	RATHERY.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	HARVIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance médico-sociale	N...
Professeurs sans chaire	HAZARD
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY Pathologie médicale.
 BERNARD (E.). Pathologie médicale.
 BEZANÇON (J.). Hydrologie.
 BONNET Bactériologie.
 BOULANGER . Chimie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BROUET Pathologie médicale.
 BULLIARD ... Histologie.
 CACHERA Pathologie médicale.
 CORDIER Anatomie.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOUVELAIRE
 (Roger) Urologie.
 ELIARUE ... Anatomie pathologique.
 ELAY Pathologie médicale.
 EGREZ (H.).. Physique.
 ESOILLE ... Médecine légale.
 FAGONNET .. Obstétrique.
 FOGNON Physique.
 FÉVRE..... Pathologie chirurgicale.
 FUNK-BRENTANO..... Pathologie chirurgicale.
 FAYLLIARD ... Parasitologie.
 FARCIN Pathologie médicale.
 GAUTHIER-
 VILLARS ... Anatomie pathologique.
 Physiologie.
 FÉGENNES .. Pathologie médicale.

MM.

GIROUD Histologie.
 HAGUENAU .. Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL.. Obstétrique.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LENÈGRE Pathologie médicale.
 M^{lle} J. LÉVY.. Pharmacologie.
 MARCHAL ... Pathologie médicale.
 MÉNÉGAUX .. Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET .. Pathologie médicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PATEL Pathologie chirurgicale.
 PETIT-DUTAIL-
 LIS Pathologie chirurgicale.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHEL Physiologie.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 SICARD Pathologie chirurgicale.
 SOULIE Pathologie médicale.
 SUREAU Obstétrique.
 TURPIN Pathologie médicale.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

GLAVE Pathologie chirurgicale.
 TSQUET Pharmacologie.
 TAILLEY-
 BERT Physiologie.
 ÉNIOT Obstétrique.
 TITZ-BOYER. Pathologie chirurgicale.

MM.

LARDENNOIS. Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER .. Obstétrique.
 NEVEU-
 LEMAIRE .. Parasitologie.
 VAUDESCAL . Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.

ALAJOUANINE.
BRULÉ.
CATHALA
CHABROL.
CHEVALLIER
DONZELOT.
DUVOIR.
GASTINEL
HUGUENIN
LAROCHE (G.).
LIAN.
MOREAU
PIÉDELIEVRE.
SÉZARY.

Clinique médicale.

MM.

BASSET.
BROCC.
CADENAT.
GATELLIER.
DE GAUDART
D'ALLAINES.
LEVEUF.
MOULONGUET.
MOURE.
QUÉNU.

Clinique chirurgicale.

MM.

ECALLE.
METZGER.
PORTES.
VIGNES.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé. Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
N... Stomatologie.
WEIL-HALLÉ Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A MON FRERE

Interne des Hôpitaux de Paris

A MON FILS

En espérant en faire un jour un médecin.

AUX MEDECINS DE MA FAMILLE :

MES ONCLES : LES DOCTEURS :

A. TOSTIVINT

V. TOSTIVINT

PROFESSEUR J. G. REMIJNSE (*Utrecht*)

W.-M. VAN DER MADE

C. REMIGNARD

MON COUSIN : LE DOCTEUR L. BOUTTIER

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR A. BAUDOUIN

Doyen de la Faculté de Médecine

Médecin de l'Hôtel-Dieu

*Qui inspira cette thèse et me fait l'honneur
de la présider.*

*En reconnaissance de son précieux ensei-
gnement et de son haut exemple de droiture
et de travail.*

A MES MAITRES DANS L'EXTERNAT

MESSIEURS :

1935-36. — PROFESSEUR CUNEO

1936-37. — PROFESSEUR AGRÉGÉ ET. BERNARD

1937-38. — DOCTEUR FAURE-BEAULIEU

PROFESSEUR GOUGEROT

1938-39. — PROFESSEUR BAUDOUIN

1939. — PROFESSEUR AGRÉGÉ CATHALA

1939-40. — PROFESSEUR CUNEO (*fonctions d'Interne*)

A MESSIEURS :

LE PROFESSEUR AGRÉGÉ SENEQUE

LE DOCTEUR AZERAD.

SUR UN CAS D'AMYOTROPHIE D'ORIGINE CENTRALE

Nous avons pu observer dans le service du Professeur Baudoin un cas d'amyotrophie d'origine centrale qui vient s'ajouter aux récentes et nombreuses observations publiées en France et en Amérique.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un homme de 40 ans, journalier, admis le 16 août 1940, dans le service du Professeur Baudouin, venant du service de chirurgie, où il était hospitalisé depuis un mois pour fracture du maxillaire inférieur.

Dans ses antécédents familiaux, rien à signaler qu'une mère morte d'hémiplégie à 52 ans, et une femme morte de tuberculose l'année même où débutent les troubles ressentis par le malade.

Toujours bien portant jusqu'en août 1939, celui-ci présente alors brutalement une crise d'épilepsie généralisée, avec perte de connaissance, mais sans incontinence d'urine ni morsure de la langue. Il est alors

hospitalisé pendant une semaine à l'hôpital Cochin, où l'examen clinique ne révèle rien d'anormal.

Cependant, les crises se répètent à raison d'une par mois. De plus, dès septembre 1939, apparaît une céphalée violente, continue, avec pâroxysmes.

En octobre 1939, après la troisième crise, apparaît une gêne fonctionnelle du membre supérieur gauche, surtout marquée à la main.

En novembre 1939, hospitalisation à l'Hôtel-Dieu après sa quatrième crise. La céphalée est de plus en plus intense et s'accompagne de diplopie. Pas de vomissements. La gêne fonctionnelle du membre supérieur gauche persiste.

L'examen neurologique révèle alors une parésie du membre supérieur gauche, sans atrophie musculaire cliniquement décelable, mais avec exagération légère des réflexes tendineux.

Pas de troubles sensitifs.

Mais l'examen de fond d'œil révèle l'existence d'une stase papillaire, et le malade est envoyé à la Pitié pour tumeur cérébrale.

Il est opéré le 12 décembre 1939 par le Docteur Lebeau. La ventriculographie montrait un aspect de tumeur temporale postérieure et très interne (région thalamique). Un volet temporal droit est pratiqué, découvrant un cerveau très tendu. Après ouverture large du lobe temporal et exploration très profonde, on ne découvre rien d'anormal. La tumeur semble plus interne, et l'on arrête l'exploration. Le

cerveau étant moins gros, la suture de la dure-mère est possible, ainsi que la remise en place du volet.

En mars 1940, le malade sort de la Pitié, en bon état général. Une parésie du membre supérieur gauche persiste, avec amyotrophie déjà nette, prédominant à la main, mais dont il est impossible de fixer le début exact. Les crises sont réduites à de courtes absences durant une minute environ, et le malade peut reprendre son travail : il pousse une voiture aux chemins de fer.

Ceci jusqu'en juin 1940, date à laquelle le malade fait alors une grande crise d'épilepsie généralisée, avec chute et fracture du maxillaire inférieur pour laquelle on l'hospitalise en chirurgie.

En juillet 1940, apparaissent fièvre, toux, expectoration, et point de côté droit violent. Le malade est alors passé en médecine, où l'examen de crachats ne révèle pas de bacilles de Koch, et où la radiographie pulmonaire montre une image d'abcès pulmonaire droit.

L'examen neurologique pratiqué à ce moment montre un malade très irritable, susceptible. Sa parole est lente et saccadée. Il existe une asymétrie faciale, mais sans paralysie et due sans doute à la fracture du maxillaire inférieur. Mais avant tout, on est frappé par l'amyotrophie intense du membre supérieur gauche, prédominant à la main, et à l'avant-bras, revêtant le type Aran-Duchesne avec :

— atrophie de l'éminence hypothénar, de l'éminence thénar et main de singe ;

— griffe des 3 derniers doigts par atrophie des fléchisseurs ;

— atrophie des interosseux dorsaux et aspect « en grille » du dos de la main.

— atrophie enfin des muscles de l'avant-bras, du deltoïde et des pectoraux.

L'étude de la motricité montre une diminution nette de la force musculaire au niveau des muscles de la main et de l'avant-bras. Certains mouvements sont impossibles : flexion, extension, écartement des doigts. D'autres sont en partie possible : extension et flexion du poignet, de l'avant-bras sur le bras, abduction du bras.

Il n'existe pas de contractions fibrillaires.

L'examen des réflexes révèle l'existence des réflexes stylo-radial et olécrariens, un peu vifs.

L'étude de la sensibilité montre une diminution de la sensibilité superficielle à la piqure et au tact sur toute l'étendue de la main et de l'avant-bras. La sensibilité thermique et la sensibilité profonde semblent normales, mais sont difficiles à explorer en raison de l'hostilité du malade.

Les téguments du membre atrophié sont d'aspect normal. Pas de troubles trophiques cutanés.

Enfin, en dehors de l'atrophie du membre supérieur gauche avec parésie et troubles sensitifs, l'examen neurologique ne révèle rien d'anormal : motricité du membre supérieur droit et des membres infé-

rieurs normale. Pas d'atrophie musculaire, pas de troubles sensitifs. Réflexes cutanés et tendineux normaux. Coordination normale. Paires crâniennes normales. Pas de troubles sphinctériens. Motricité oculaire et pupilles normales.

Cependant, persiste la stase papillaire.

Un examen électrique des muscles atrophiés montre une hypoeccitabilité aux deux modes, sans réaction de dégénérescence.

Cet état persiste, sans changement, jusqu'à la mort du malade qui survient au début de septembre 1940, par cachexie rapide due à l'affection pulmonaire intercurrente.

L'autopsie révèle une pleurésie interlobaire droite.

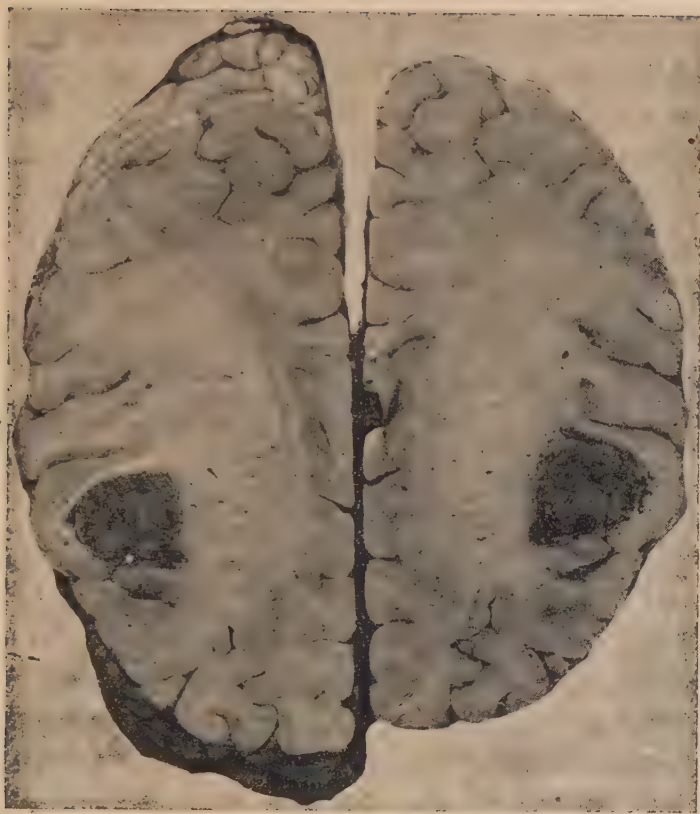
Le cerveau est gros, mais pas de lésion apparente à sa surface. Plusieurs coupes ne révèlent rien d'anormal. Une coupe sagittale passant à l'union des 2/3 internes et du 1/3 externe de l'hémisphère cérébral droit montre une tumeur, atteignant les dimensions d'une noix, bien limitée, bien arrondie, et s'étendant en pleine zone frontale, entre en arrière la Scissure de Rolando, et en avant la deuxième circonvolution frontale.

L'examen histologique de la tumeur, pratiqué par M. le Docteur Leroux, montre que cette tumeur (formée de cordons épithéliomateux creusés de vésicules, au centre de quelques-unes desquelles on note une substance colloïde rétractée, le revêtement des

vésicules étant fait d'un épithélium cubique) est métastatique et d'origine thyroïdienne.

Donc, en résumé, tumeur de la zone frontale se manifestant cliniquement par des signes d'irritation sans localisation précise : épilepsie généralisée, et par des signes de lésions corticales motrices et sensibles : monoparésie brachiale gauche et troubles de la sensibilité superficielle, qui avaient fait poser le diagnostic de tumeur de la zone rolandique.

Mais nous avons été surtout impressionnés par l'importance de l'atrophie musculaire, et d'après les nombreux travaux de Silverstein sur l'origine pariétale des amyotrophies cérébrales, le diagnostic de tumeur pariétale avait été porté. Enfin, rien cliniquement ne pouvait faire soupçonner l'origine thyroïdienne de la tumeur, le corps thyroïde n'ayant pas été prélevé anatomiquement.



Pièce anatomique montrant la localisation
pré-rolandique de la tumeur

HISTORIQUE

Les amyotrophies d'origine centrale sont connues de longue date : le premier cas en fut décrit par Hall en 1842. Depuis, nombre d'auteurs se sont intéressés à la question. Charcot, en 1879, pensait déjà à la possibilité d'un centre trophique musculaire. Gowers, en 1885, notait que les troubles trophiques peuvent être très marqués dans les hémiplésies, semblant dépendre en partie du caractère irritatif de la lésion, mais l'auteur pense également à l'existence d'un centre trophique situé dans le cortex.

Anton, en 1893, décrit 4 cas d'hémiplégie avec héli-anesthésie et amyotrophie, ce dernier fait considéré comme une coïncidence.

En 1895, Bremer et Carson examinent des cas de tumeur cérébrale avec amyotrophie. Sur 21 cas avec hémiplégie, ils n'en trouvent qu'un très petit nombre présentant une atrophie.

Depuis, on l'a observée beaucoup plus fréquemment : d'abord presque toujours chez des hémiplésiques dont on étudiait les troubles sensitifs et trophiques associés.

Depuis, Chatin, Weisenburg, Brissaud insistent davantage sur cette amyotrophie.

En 1896, Packard décrit une atrophie d'aspect poliomyélitique survenant chez une jeune fille de 14 ans, accompagnant des crises bravaes jacksonniennes du membre supérieur gauche avec paralysie et aréflexie. Il s'agissait d'une tumeur siégeant de 3 centimètres en avant de la scissure occipitale jusqu'à la bifurcation du bras de la scissure de Rolando.

En 1900, Mills, Keen et Spiller décrivent une tumeur de la partie supérieure du lobe pariétal avec atrophie musculaire. Mills conclut que le centre trophique ne se trouve sans doute pas dans le cortex moteur, comme on l'avait supposé, mais dans le lobe pariétal.

Morton et Prince, en 1906, décrivent une atrophie intense, d'aspect spinal, accompagnant des crises douloureuses, des extrémités droites, et due à une tumeur de la région pariétale.

En 1916, Rhein présente une amyotrophie avec hémiplégie gauche due à un traumatisme par balle, de la région pariéto-motrice.

Head étudie des cas analogues.

Mais c'est surtout depuis quelques années que les observations d'amyotrophie centrale se sont multipliées.

Signalons les cas décrits par Barré et Morin en 1925, Ludo van Bogaert en 1932 et 1933, et surtout les études de Silverstein à Philadelphie. En 1930, il présentait à la Société de Neurologie 8 cas de tumeurs cérébrales vérifiées à l'intervention ou l'autopsie, et

s'accompagnant toutes d'une amyotrophie importante. En 1933, il publie une nouvelle observation de tumeur pariétale dont l'un des signes les plus précoces fut une atrophie musculaire du bras, de la langue et de la face. Enfin, en 1937, il publie avec Winkelman un article très détaillé sur les troubles trophiques des membres observés dans les lésions rétro-rolandiques.

PATHOGÉNIE

Tous les auteurs de ces observations se sont attachés à rechercher la pathogénie de cette amyotrophie qui se montrait parfois si intense que l'on était d'abord orienté vers une atteinte médullaire, mais les symptômes concomitants étaient ceux d'une lésion cérébrale. Dans la grande majorité des cas, en effet, l'amyotrophie accompagnait une hémiplégie avec troubles sensitifs.

Les premiers auteurs recherchant l'origine de cette amyotrophie pensèrent à une lésion des cellules de la corne antérieure de la moëlle. Charcot, Brissaud et Pitres se basèrent sur des observations cliniques et anatomo-pathologiques.

Le premier cas de Charcot était une hémiplégie par hémorragie s'étant produite dans la matière blanche de l'hémisphère cérébral droit. L'examen anatomique paraissait montrer une dégénérescence des cellules de la corne antérieure de la moëlle. Charcot pensait donc que l'amyotrophie provenait de cette lésion des cellules de la corne antérieure, conséquence de la sclérose des cordons latéraux.

Brissaud, en 1879, étudie des observations d'hémiplégiques chez lesquels il recherche la cause de l'amyotrophie avec contractures qu'ils présentent. A l'autopsie, il trouve des ramollissements cérébraux et des altérations des cellules du groupe latéral de la corne antérieure de la moelle, qui le font se rallier à la théorie de Charcot. Ces altérations siègent surtout dans la région cervicale, et sont moins intenses plus bas.

En 1891, Joffroy et Achard maintiennent cette même opinion qui avait été infirmée en 1889 par Déjerine.

Cette théorie de l'origine de l'amyotrophie dans les lésions cellulaires de la corne antérieure de la moelle fut abandonnée pendant quelques années pour être reprise par Schaffer, en 1897, qui, étudiant microscopiquement la moelle d'hémiplégiques avec amyotrophie, découvre des lésions des cellules de la corne antérieure.

Schaffer pense que ces lésions proviendraient d'une rupture de l'équilibre biochimique cellulaire, due à l'interruption de la connection entre cortex et neurone moteur spinal.

En 1903, Steimert, ne trouvant pas dans la littérature de quoi démontrer la fonction trophique des hémisphères cérébraux, conclut en faveur de la théorie spinale.

Enfin, Kiss, en 1929, publie un dernier article à ce sujet, émettant l'opinion que si non seulement les influx venus du cortex moteur produisent un équi-

libre biochimique des cellules de la corne antérieure de la moelle, une lésion du faisceau pyramidal abolit cet équilibre, qui peut d'ailleurs être également troublé par une lésion plus basse du neurone moteur.

En dehors de cette théorie spinale, nombreuses théories pathogéniques ont été soutenues pour expliquer l'amyotrophie centrale: Déjerine, en 1889, pense à une lésion du nerf périphérique, se basant sur une étude de quatre cas d'hémiplégie avec atrophie, dans lesquels racines et cornes antérieures étaient intactes, alors qu'existaient des lésions des nerfs périphériques et des muscles atrophiés.

La théorie abarticulaire fut défendue par Gilles de la Tourette, en 1897, se basant sur l'existence fréquente de douleurs articulaires dans les membres paralysés chez les vieux hémiplégiques. Cette thèse est reprise par Darkschewitsch, qui distingue les amyotrophies précoces et tardives, et par Bechterew, dont l'argument essentiel contre la théorie de Charcot est que se produirait une réaction de dégénérescence si les lésions des cornes antérieures avaient été assez marquées pour produire une atrophie.

Une théorie vasomotrice fut soutenue par Rott et Moratoff, en 1891, étudiant un gliome des circonvolutions centrales sans trouver de lésions des nerfs périphériques ni des cornes antérieures. Ils attribuent l'atrophie à un trouble vasculaire dû à une al-

tération du centre vaso-moteur situé dans le cortex moteur.

Plus tard, Marinesco parle d'angiomyopathie ; il étudie les troubles trophiques chez les hémiplésiques et pense que les centres vaso-moteurs envoient leurs influx par la voie pyramidale jusque-là l'origine médullaire du sympathique, et puis à travers les cellules du groupe postéro-latéral du sympathique, atteignant le système vasculaire du muscle et déterminant l'atrophie.

En 1897, Monakow reprend cette théorie.

D'autres auteurs adoptent une théorie trophique, basée sur l'existence probable d'un centre trophique, dont la localisation est d'ailleurs discutée. Quincke, en 1893, étudie quatre cas d'atrophie cérébrale, insistant sur les troubles cutané-trophiques des membres atteints. Dans l'un de ces cas, gliome du lobule paracentral, la moelle et les nerfs périphériques sont intacts. Quincke conclut à la présence d'un groupe de cellules constituant un centre trophique dans les circonvolutions centrales, et dont les fibres seraient en association étroite avec les faisceaux sensoriels de la partie postérieure de la capsule interne.

Borgherini, d'après une observation de sarcome métastatique, pense à l'existence d'un centre trophique dans la zone motrice, ayant une influence dynamique sur les cellules de la corne antérieure de la moelle, non par la voie pyramidale, mais par la voie sensitive.

En 1889, Kirchoff pense à l'existence de fibres trophiques isolées et à des centres localisés dans le putamen, le noyau coudé, et dans le cortex au voisinage des centres moteurs.

Cette théorie trophique est transformée par Kraus et Perkins, Howden et Luntz en théorie neurotrophique, basée sur l'existence d'atrophies unilatérales sans paralysie.

Mais, récemment, c'est surtout Silverstein qui étudia la question, et se basant sur des observations personnelles et des observations revues de nombre d'auteurs, il constate que l'atteinte du lobe pariétal, directe ou indirecte, est de règle dans presque tous les cas.

En 1930, il rappelle les expériences de Longworthy et Richter, qui obtiennent des troubles vaso-moteurs et trophiques par excitation du cortex au courant faradique.

Anatomo-pathologiquement, il se base sur 8 cas de tumeurs pariétales vérifiées à l'intervention ou à l'autopsie, et s'accompagnant toutes d'atrophie musculaire marquée, qui disparaît souvent à l'ablation de la tumeur. Enfin, il rappelle quelques observations d'autres auteurs, dont un cas de Rheim publié en 1927, de traumatisme par balle de la région pariétale, ayant déterminé une amyotrophie considérable. A ce moment (1930), Silverstein conclut donc qu'il existe un centre trophique dans le cortex, qui envoie son influx dans les centres moins élevés par le même mécanisme que les autres centres du cortex,

et d'autre part que les lésions cérébrales du lobe pariétal provoquent une atrophie des muscles paralysés. D'où grande importance localisatrice de l'amyotrophie en cas de tumeur cérébrale.

Silverstein avait traité cette question devant la Société de Neurologie de Philadelphie, en décembre 1930. De nombreux auteurs la discutent alors : Spiller, pour penser que l'atrophie est toujours consécutive à une hémiplégie par lésion du faisceau pyramidal ; Fay, pour approuver Silverstein, considérer l'atrophie comme très fréquente dans les hémiplésies, et rappeler l'opinion de Head, décrivant un type d'atrophie corticale qu'il croit due à une lésion des zones sensibles du lobe pariétal, entraînant cette atrophie au même titre que la destruction des racines postérieures des nerfs spinaux a donné naissance à une atrophie périphérique (dans le tabès, par exemple, sans qu'il y ait lésion apparente des cornes antérieures). Enfin, Winkelman considère l'amyotrophie comme très rare dans les tumeurs cérébrales, mais lorsqu'elle existe, pense que grande est sa valeur localisatrice pariétale.

En 1933, Silverstein, publiant une observation de tumeur du lobe pariétal avec amyotrophie, réexpose sa théorie.

Enfin, en 1937, dans un article écrit en collaboration avec Winkelman, reprend de façon plus approfondie l'étude de l'amyotrophie dans les lésions rétrorolandiques. Il conclut, après une nouvelle série d'observations, que :

— dans les cas où seul le lobe pariétal a été touché, l'atrophie se présente comme un signe majeur ;

— lorsqu'existent également des lésions pyramidales, s'ajoutent des signes moteurs sans atrophie ;

— dans les cas où l'on a lésé le lobe pariétal en extirpant des tumeurs de la zone motrice, l'atrophie apparaît 48 heures après l'intervention ;

— enfin, une étude approfondie de la littérature montre les relations étroites entre atrophie et troubles sensitifs reconnus depuis longtemps d'origine pariétale.

Donc, en résumé, Silverstein pense que dans la zone rétrorolandique existe un centre ayant des rapports avec les fonctions trophiques du côté opposé, y compris la face. Au point de vue du fonctionnement de ce centre, il pense que toutes les théories peuvent alors entrer en vigueur, et que le problème pathogénique n'est pas encore résolu.

Tels sont donc les divers aspects sous lesquels a été envisagée l'origine de l'amyotrophie centrale.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Au point de vue anatomo-pathologique, de nombreuses recherches ont été effectuées, tant sur la lésion cérébrale à l'origine de l'atrophie que sur les lésions nerveuses et musculaires des zones atrophiées.

Les lésions cérébrales siègent, pour Silverstein, dans la zone rétrorolandique, et plus spécialement dans le lobe pariétal. En 1930, sur les huit cas par lui décrits de tumeur cérébrale, cinq sont des tumeurs pariétales, une du lobe pariéto-occipital avec atteinte occipitale avancée, un autre de la zone pariéto-temporo-occipitale, et enfin le dernier cas est une tumeur du sommet du lobe frontal droit, envahissant les lobes temporal et occipital, mais respectant le lobe pariétal.

En 1933, la nouvelle observation d'amyotrophie centrale de Silverstein est encore une tumeur pariétale. De même que, dans son article de 1937 : onze cas de tumeurs cérébrales avec atrophie siègent totalement ou en partie au niveau du lobe pariétal, et deux cas de tumeurs sans atrophie se révèlent à

l'examen anatomo-pathologique être des tumeurs frontales. Enfin, venant encore étayer l'hypothèse de l'origine pariétale de cette atrophie, l'ablation d'une de ces tumeurs de la zone fronto-motrice entraîne d'assez importantes lésions du lobe pariétal, et 48 heures après l'intervention, apparaît une atrophie extrêmement intense de la moitié du corps opposée à la lésion.

Cette localisation pariétale des lésions cérébrales entraînant une amyotrophie a été reconnue également par plusieurs autres auteurs : Ludo van Bogaert publie, en 1932, une observation de sclérose latérale amyotrophique dont l'apparition aurait été déterminée par un traumatisme pariétal ancien. Le même auteur, en 1933, publie deux observations d'amyotrophie précoce dans des tumeurs pariétales.

Auparavant, en 1925, Barré et Morin avaient décrit un syndrome de sclérose latérale amyotrophique survenu comme symptôme initial d'une tumeur rolandique.

Enfin, en 1932, Guillain, Petit-Dutaillis et Rouquès publient dans la Revue de Neurologie une observation de tumeur pariétale opérée et guérie et insistent sur la valeur de l'atrophie musculaire dans les lésions pariétales.

Donc, en résumé, au point de vue siège de la lésion, la plupart des auteurs sont d'accord pour faire jouer un rôle au lobe pariétal. Silverstein va plus loin en affirmant que seules les lésions atteignant le lobe pariétal entraînent une atrophie, et que les

lésions des lobes voisins n'atteignant pas le lobe pariétal ne s'accompagnent pas d'atrophie.

Enfin, la plupart des auteurs n'avaient trouvé cette atrophie qu'en association avec des lésions pyramidales. Or, Silverstein, dans sa série d'observations de 1937, rapporte deux cas présentant une atrophie sans lésions pyramidales et chez lesquels la lésion était strictement localisée au lobe pariétal.

Au point de vue nature de la lésion, nombreuses sont les causes déterminantes de l'atrophie : plusieurs auteurs l'avaient étudiée sur des hémiplegies par ramollissement cérébral. Des lésions traumatiques par balles ou post-opératoires du lobe pariétal ont également été décrites. Enfin, Silverstein s'est attaché plus spécialement à l'étude des tumeurs, dont il a rencontré tous les types histologiques dont la nature n'influe nullement sur l'aspect de l'atrophie. Cependant, l'évolution de l'amyotrophie est souvent conditionnée par celle de la tumeur : évolution lente et amyotrophie moins marquée dans les fibroblastomes, plus intense dans les gliomes. Silverstein rapporte un cas d'oligodendrogliome, type très rare, décrit par Baily et Cushing.

Au point de vue lésions locales musculaires et nerveuse des zones atrophiées, peu de recherches ont été faites depuis celle de Marinesco, en 1898 : il avait découvert des lésions macroscopiques et microscopiques des muscles atteints chez les hémiplegiques avec amyotrophie. Macroscopiquement, muscles

pâles, décolorés, jaunâtres, réduction transversale et longitudinale des fibres longues, tendons plus flasques. Microscopiquement, dégénérescence avec destruction et même absence de fibres musculaires.

Marinesco ne trouve pas de lésions pathognomoniques, mais des lésions fréquentes dans l'hémiplégie. Il conclut que l'altération musculaire semble débiter comme une prolifération du noyau du sarcolemme.

Enfin, en plus des altérations de la fibre musculaire (diminution de calibre et altération de la striation) s'observent presque toujours des lésions vasculaires : hémorragies, hypertrophie des parois, réduction de la lumière.

Les recherches de Silverstein confirment celles de Marinesco.

Aucun des deux auteurs ne semble avoir étudié les lésions nerveuses intra-musculaires.

Dans notre cas, nous n'avons pas étudié les lésions locales musculaires et nerveuses. Seule une coupe sagittale du cerveau fut pratiquée, montrant une tumeur bien limitée, presque encapsulée, siégeant dans la zone frontale et histologiquement un épithéliome secondaire d'origine thyroïdienne que rien ne permettait cliniquement de prévoir.

Telles sont donc les lésions anatomiques constatées dans les amyotrophies d'origine centrale.

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Au point de vue clinique, l'amyotrophie semble un signe de grande importance. Son degré est variable. Elle atteint le plus souvent le membre supérieur, débutant par les muscles de la main, interosseux, éminences thénar et hypothénar, puis gagnant l'avant-bras et l'épaule. Plus rarement, elle débute par l'épaule et progresse en sens inverse.

Dans la règle, elle revêt le type Déjerine : atrophie musculaire progressive avec main en griffe.

Elle est, pour Silverstein, décelable très précocément par simple palpation, plus facile à déterminer ainsi que par inspection ou mensuration. Le muscle donne la sensation d'être plus mou que le muscle normal.

Le plus souvent, l'amyotrophie est unilatérale. Ce n'est qu'à une phase tardive que certains auteurs ont décrit une atrophie légère du côté opposé. Pour Silverstein, elle fait alors partie d'un tableau d'émaciation terminale.

Parfois, l'atrophie augmente avec l'évolution des lésions, et peut atteindre le membre inférieur où elle est en général légère et difficile à mettre en évidence.

Enfin, exceptionnellement, elle atteint la face. Silverstein, en 1933, décrit un cas d'amyotrophie centrale débutant par les muscles de la face, de la langue et du palais.

Cette amyotrophie accompagne, en général, des troubles moteurs et sensitifs. Les premières études d'amyotrophie centrale furent effectuées chez des hémiplésiques par ramollissement cérébral. Dans les tumeurs également, l'amyotrophie est habituellement associée à des paralysies.

Pour certains auteurs, l'amyotrophie est rarement observée au cours d'hémiplégies (Spiller, Winckelman). D'autres la trouvent de façon constante (Schaffer, Marinesco). Silverstein l'observe dans 16 cas d'hémiplégie sur 31 cas étudiés.

Aux membres supérieurs, la paralysie revêt, en général, le type flasque, parfois flasco-spasmodique avec exagération des réflexes tendineux. Aux membres inférieurs, malgré l'atrophie, il y a presque toujours exagération des réflexes et signe de Babinski. Ce n'est qu'à un stade avancé qu'apparaissent flaccidité et abolition des réflexes, et enfin, déformations semblables aux déformations dues aux lésions des nerfs périphériques.

L'atrophie musculaire s'accompagne également, le plus souvent, de troubles sensitifs, soit subjectifs, douleurs diverses, céphalées, soit objectifs, sous forme de troubles de la sensibilité superficielle, plus rarement profonde.

Bien souvent, l'amyotrophie centrale n'apparaît que consécutivement à ces troubles moteurs ou sensitifs, étant alors pour Silverstein un signe important de localisation pariétale de la lésion.

Parfois, cependant, l'amyotrophie est précoce; tels en sont les deux cas publiés par Ludo van Bogaert, en 1933 : dans ces deux cas, l'amyotrophie précoce et intense en imposait, d'une part, pour une syringomyélie, d'autre part, pour une amyotrophie typie Aran-Duchesne. Elle précédait les manifestations motrices et le syndrome sensitif.

Un cas analogue est celui publié par Barré et Morin, en 1925, de « syndrome sclérose latérale amyotrophique unilatérale, expression initiale d'une tumeur rolandique ».

L'amyotrophie est le premier symptôme d'une tumeur pariétale. Les signes pyramidaux et irritatifs ne surviennent que plus tard. Et cette symptomatologie avait conduit les auteurs à décrire un « syndrome sclérose latérale amyotrophique » caractérisé par des signes de maladie de Charcot au début, mais en différant cependant par leur unilatéralité, des réflexes plus vifs, une hyperéfectivité n'apparaissant qu'après l'atrophie, pas de secousses fibrillaires, et l'âge inhabituel du malade chez qui le syndrome avait été constaté (jeune fille de 18 ans).

Enfin, Silverstein a décrit deux cas d'atrophie centrale sans signes pyramidaux, fait unique jusqu'alors dans la littérature et jugé impossible par nombre d'auteurs qui le considéraient comme un argument

contre l'existence d'un centre trophique de contrôle musculaire dans le cortex.

De ces deux cas, l'un est un oligodendrome de la partie supérieure du lobe pariétal droit, se traduisant cliniquement par une crise d'épilepsie bravais-jacksonienne à l'âge de 2 ans, et de nouvelles crises à l'âge de 12 ans. L'atrophie était le seul signe neurologique. La tumeur calcifiée et visible à la radio est extirpée. Son ablation amène la guérison, avec disparition de l'atrophie. Le deuxième cas de Silverstein est une arachnoïdite post-traumatique au niveau du lobe pariétal, ne se traduisant cliniquement que par une amyotrophie qui disparaît à l'excision de la cicatrice.

Donc, cliniquement, l'amyotrophie cérébrale revêt les aspects les plus divers : passant inaperçue du fait de son peu d'importance parmi des signes d'hémiplégie ou de tumeur cérébrale, parfois plus intense et remarquable dans un tableau clinique d'irritation corticale avec troubles moteurs et sensitifs ; enfin, exceptionnellement, symptôme initial, et plus rarement encore, symptôme unique.

Silverstein, en 1937, avait résumé ces faits en concluant que :

1° Dans les cas où seul le lobe pariétal a été touché, l'atrophie se présente cliniquement comme un signe majeur ;

2° Avec les lésions du faisceau pyramidal, s'ajoutent des signes de lésions du neurone moteur avec hypertonie ;

3° Les lésions de la zone fronto-motrice donnent seulement des signes moteurs sans atrophie ;

4° Dans les cas où l'on a lésé le lobe pariétal en extirpant des tumeurs de la zone motrice, l'atrophie apparaît 48 heures après l'intervention ;

5° Enfin, l'étude de nombreux cas de la littérature montre les relations étroites entre amyotrophie et troubles sensitifs reconnus depuis longtemps d'origine pariétale.

Ces diverses constatations avaient conduit Silvers-stein à décrire un syndrome du lobe pariétal caractérisé par :

— une atrophie musculaire du côté opposé à la lésion (face parfois comprise) ;

— En général, troubles sensitifs objectifs comprenant des troubles de la sensibilité profonde ;

— Quand la lésion est strictement pariétale, pas de trouble pyramidal ;

— Une incoordination intense simulant parfois l'incoordination cérébelleuse ;

— Enfin, crises généralisées ou bravais-jacksonniennes, par irritation des zones motrices et sensitives.

Silverstein, localisant la lésion de l'amyotrophie centrale dans le lobe pariétal, va jusqu'à penser à une segmentation du lobe pariétal analogue à celle des

zone motrice et sensitive, se basant sur plusieurs observations, dont l'une, tumeur de la partie inférieure du lobe pariétal, réalisait des crises épileptiques partielles et une atrophie musculaire localisée à la langue, aux muscles de la face et du palais.

Enfin, pour terminer la symptomatologie clinique entourant l'amyotrophie d'origine centrale, il faut noter la fréquence de troubles vaso-moteurs et cutanéo-trophiques: peau blanchâtre, œdémateuse, ongles striés et cassants et les troubles électriques au niveau des muscles atteints, consistant le plus souvent en hypoexcitabilité galvanique et faradique, sans réaction de dégénérescence.

L'évolution des amyotrophies d'origine centrale est variable et semble dépendre avant tout du type de la lésion causale. Dans les hémiplegies par ramollissement, l'amyotrophie apparaît, en général, après une ou deux semaines, atteignant son point culminant 7 ou 8 semaines après l'ictus et régressant fréquemment ensuite.

Dans les tumeurs, l'amyotrophie dépend du siège de la tumeur, de son instabilité et de son type histologique. Elle disparaît, en général, après ablation de la tumeur, pour réapparaître avec les récidives.

Enfin, en cas de traumatisme, l'amyotrophie est caractérisée par une apparition brusque et précoce. Elle a pu, dans certains cas de traumatisme opératoire portant sur le lobe pariétal, au cours de l'ablation de tumeurs des zones voisines, apparaître très intense en 48 heures.

COMMENTAIRE

Dans le cas que nous avons décrit, la symptomatologie clinique d'irritation corticale s'accompagnant de troubles sensitifs et d'atrophie musculaire, et s'ajoutant au fait que l'intervention par voie temporelle n'avait pas fait découvrir la tumeur, nous avait fait penser à une tumeur pariétale, réalisant cliniquement le syndrome pariétal de Silverstein.

La découverte de la tumeur à l'examen anatomique, dans la zone fronto-motrice, en avant de la scissure de Rolando, fait soulever plusieurs hypothèses : si la localisation pariétale du centre trophique est exacte comme le préconise Silverstein, quelle est la pathogénie de l'amyotrophie dans le cas qui nous intéresse ?

Peut-être est-elle due à une compression du lobe pariétal, rentrant alors dans le cadre des atteintes indirectes du lobe pariétal décrit par Silverstein. Ou bien, survenant peu de temps après une intervention qui explore profondément, est-elle due à un traumatisme opératoire ? Dans ce cas, la notion d'apparition presque immédiate de l'amyotrophie nous eût été d'un précieux apport. Mais nous ignorons la date exacte de début de cette atrophie.

CONCLUSIONS

Nous avons donc décrit une observation d'amyotrophie d'origine centrale, se présentant cliniquement avec la symptomatologie décrite par Silverstein comme réalisée par les tumeurs du lobe pariétal. Mais l'examen anatomique révéla l'existence d'une tumeur frontale, bien localisée et ne lésant pas le lobe pariétal, qui ne pouvait être atteint que par compression.

Donc, en résumé, observation clinique de syndrome de Silverstein, qui laisse subsister le problème anatomo-pathologique et pathogénique des amyotrophies d'origine centrale.

VU : *Le Doyen,*
A. BAUDOUIN.

VU : *Le Président de la Thèse,*
A. BAUDOUIN.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Le Directeur de l'Ecole Normale Supérieure
chargé des fonctions de Recteur de l'Académie
de Paris,
CARCOPINO.

BIBLIOGRAPHIE

- LUDO VAN BOGAERT. — L'amyotrophie précoce dans les tumeurs du lobe pariétal. (*Paris-Médical*, 7 octobre 1933, p. 261.)
- Sclérose latérale amyotrophique et traumatisme. Contribution anatomo-clinique. (Ludo van Bogaert, R.-A. Ley et Nyssen : *Acta psych. et neurol.*, p. 873, 1932.)
- SILVERSTEIN. — Atrophy of the limbs as a sign of involvement of the parietal lobe. (*Neurological Society*, 9 déc. 1930, et *Arch. Neurol. et Psych.*, 1931, p. 237.)
- Tumeur du pariétal avec crises jacksonniennes sensitives de la face, langue, pouce et index, et atrophie précoce des zones atteintes. (*Journ. new. Ment. dis.*, avril 1933, p. 371.)
- SILVERSTEIN et WINKELMAN. — Trophic disturbances of the limbs in retro rolandic lesions. (*Association for Research in nerv. and ment. dis.*, vol. XIII (localisation of function in the Cerebral cortex), p. 485.)
- FAY et WINKELMAN. — Discussion Silverstein. (*Arch. Neurol. et Psych.*, 1931.)
- GUILLAIN, PETIT-DUTAILLIS et ROUQUÈS. — Gliome kystique du lobe pariétal opéré et guéri. Valeur sémiologique de l'atrophie musculaire dans les lésions pariétales. (*Revue Neurol.*, 1932, p. 485.)
- BARRÉ et MORIN. — Syndrome sclérose lat. amyot. unilatérale expression initiale d'une tumeur rolandique. (*Ann. Méd.*, 1925.)
- GUILLAIN et BERTRAND. — La nécrose atrophique symétrique des circonvolutions pariétales ascendantes et des circonvolutions occipitales. Forme anatomo-clinique encéphalique des ischémies nécrotiques symétriques des extrémités. (*Ann. Méd.*, p. 35, vol. XXXI, 1932.)

